

FACULTÉ DE MÉDECINE DE PARIS

Année 1904

THÈSE

N° —

POUR

LE DOCTORAT EN MÉDECINE

Présentée et soutenue le mercredi 17 février 1904, à 1 heure

PAR

Jean-Jacques MEYER

RAPPORTS ÉTIOLOGIQUES

DE

LA SYPHILIS HÉRÉDITAIRE

avec les Encéphalopathies Chroniques de l'Enfance

Président : M. BRISSAUD, professeur.

*Juges : MM. LANDOUZY, professeur,
LETULLE et TEISSIER, agrégés.*

Le candidat répondra aux questions qui lui seront faites sur les diverses parties de l'enseignement médical.

PARIS

IMPRIMERIE DE LA FACULTÉ DE MÉDECINE

H. JOUVE

15, rue Racine, 15

1904

FACULTÉ DE MÉDECINE DE PARIS

Doyen		M. DEBOVE.
Professeurs		MM.
Anatomie.....		P. POIRIER
Physiologie.....		CH. RICHET.
Physique médicale.....		GARIEL.
Chimie organique et Chimie minérale.....		GAUTIER.
Histoire naturelle médicale.....		BLANCHARD
Pathologie et thérapeutique générales.....		BOUCHARD
Pathologie médicale.....		HUTINEL.
Pathologie chirurgicale.....		BRISSAUD.
Anatomie pathologique.....		LANNELONGUE
Histologie.....		CORNIL.
Opérations et appareils.....		MATHIAS DUVAL
Pharmacologie et matière médicale.....		BERGER.
Thérapeutique.....		POUCHET.
Hygiène.....		GILBERT.
Médecine légale.....		
Histoire de la médecine et de la chirurgie.....		BROUARDEL
Pathologie expérimentale et comparée.....		DEJERINE.
		CHANTEMESSE.
		HAYEM.
		DIEULAFOY.
Clinique médicale.....		DEBOVE.
		LANDOUZY.
Maladie des enfants.....		GRANCHER.
Clinique de pathologie mentale et des maladies de l'encéphale.....		
Clinique des maladies cutanées et syphilitiques.....		JOFFROY.
Clinique des maladies du système nerveux.....		GAUCHER.
		RAYMOND
		TERRIER.
Clinique chirurgicale.....		DUPLAY.
		LE DENTU.
		TILLAUX.
Clinique ophtalmologique.....		DE LAPERSONNE.
Clinique des maladies des voies urinaires.....		GUYON.
Clinique d'accouchements.....		BUDIN.
Clinique gynécologique.....		PINARD.
Clinique chirurgicale infantile.....		POZZI.
		KIRMISSON.

Agrégés en exercice.

MM.			
ACHARD	FAURE	LEGUEU	TEISSIER
AUVRAY	GILLES DE LA	LEPAGE	THIERY
BESANCON	TOURETTE	MARION	THIROLOIX
BONNAIRE	GOSSET	MAUCLAIRE	THOINOT
BROCA (Aug.).	GOUGET	MERY	VAQUEZ
BROCA (André)	GUIART	POTOCKI	WALLICH
CHASSEVANT	HARTMANN	REMY	WALTHER
CUNEO	JEANSELME	RENON	WIDAL
DEMELIN	LANGLOIS	RICHAUD	WURTZ
DESGREZ	LAUNOIS	RIEUFEL (chef.	
DUPRE	LEGRY	des travaux anat.)	

Par délibération en date du 9 décembre 1798, l'Ecole a arrêté que les opinions émises dans les dissertations qui lui seront présentées doivent être considérées comme propres à leurs auteurs, et qu'elle n'entend leur donner aucune approbation ni improbation.

A MES MAÎTRES

A LA FACULTÉ ET DANS LES HOPITAUX

A MON PRÉSIDENT DE THÈSE

M. LE PROFESSEUR BRISSAUD

Médecin à l'Hôtel-Dieu
Chevalier de la Légion d'honneur.

RAPPORTS ÉTIOLOGIQUES
DE LA
SYPHILIS HÉRÉDITAIRE
avec les encéphalopathies chroniques
de l'enfance.

INTRODUCTION

Le sujet que nous nous proposons de traiter ici nous a été conseillé par M. le docteur Bourneville quand nous avons eu l'honneur de suivre son service. Nous avons chez lui appris à connaître les affections chroniques du système nerveux de l'enfant. Nous en avons observé les symptômes cliniques. Nous avons vu que l'on s'efforçait toujours dans l'étude de chaque maladie de rechercher les causes de ces affections cérébrales chroniques. Notre maître, en effet, a déjà, à plusieurs reprises, essayé de montrer quels étaient les facteurs étiologiques les plus puissants de ces maladies, à l'étude desquelles il s'est consacré.

Il nous a enseigné que parmi ces causes se clas-

sait, en première ligne, l'accumulation des tares nerveuses et intellectuelles dans les antécédents héréditaires du malade.

L'alcoolisme des parents venait ensuite occuper, parmi elles, le second rang.

Les intoxications du père ou de la mère relevant de professions insalubres, les accidents de la conception, de la grossesse, les difficultés au cours de l'accouchement, la naissance avant terme, se rangeaient parmi les causes moins fréquentes. Les infections et intoxications du bas-âge, d'ordre gastro-intestinal ou pulmonaire, étaient également quelquefois incriminées comme facteurs des lésions chroniques de l'encéphale. Enfin la *syphilis héréditaire* ou acquise dès les premiers mois de la vie jouait un rôle dans la production de ces affections.

L'étude de ce dernier agent d'affection nerveuse fait l'objet de notre travail et sur les conseils de notre maître nous avons pris pour sujet d'étude « *les Rapports étiologiques de la syphilis héréditaire avec les encéphalopathies chroniques de l'enfance* ».

Que le lecteur nous permette tout d'abord d'expliquer ce titre.

D'abord qu'entendons-nous par encéphalopathies chroniques de l'enfance ?

Les encéphalopathies ou encéphalites chroniques infantiles sont des lésions du cerveau et de ses enveloppes qui surviennent chez l'enfant et se traduisent par des troubles intellectuels allant de la simple arriération jusqu'à l'idiotie profonde.

Ces affections cérébrales ont été l'objet de classifications anatomo-pathologiques et cliniques (1).

A chaque forme anatomique correspond à peu près une variété clinique.

L'on distingue les formes suivantes :

« 1° Idiotie symptomatique de méningite chronique (Idiotie méningitique).

2° Méningo-encéphalite chronique (Idiotie méningo-encéphalitique).

3° Arrêt de développement des circonvolutions sans malformations avec lésions des cellules nerveuses (Idiotie congénitale idiopathique).

4° Sclérose hypertrophique ou tubéreuse.

5° Sclérose atrophique (Sclérose hémisphérique ou di-hémisphérique, sclérose lobaire, sclérose des circonvolutions isolées, sclérose chagrinée) (Idiotie hémiplégique ou diplégique).

« 6° Lésion en foyer due à une oblitération vasculaire ou à une hémorrhagie (pseudo-porencéphalie) (Idiotie hémiplégique ou diplégique).

« 7° Hydrocéphalie ventriculaire simple ou compliquée d'hydrocéphalie extra-ventriculaire (Idiotie hydrocéphalique).

« 8° Cachexie pachydermique (Idiotie myxœdémateuse.

« 9° Arrêt de développement du cerveau avec malformations congénitales (Porencéphalie vraie ;

1. Bourneville. *Anatomie pathologique de l'Idiotie* (Rapport au Congrès de Paris 1900. Section de Psychiâtrie.

« absence de corps calleux). Idiotie hémiplégique.

« 10° Idiotie symptomatique de microcéphalie par
« arrêt de développement avec ou sans malforma-
« tions ou reconnaissant pour cause des lésions sur-
« venues après la naissance (Idiotie microcépha-
« lique proprement dite ou symptomatique) ».

Dans l'ensemble de ces encéphalopathies nous avons étudié le rôle étiologique de la syphilis héréditaire.

Notre étude des rapports de l'hérédo-syphilis, avec chaque forme des encéphalites chroniques, repose sur la totalité des observations du service des enfants de l'hospice de Bicêtre, et sur les examens de malades que nous y avons pu y pratiquer.

Comment avons-nous procédé dans cette étude et, en particulier, comment le diagnostic d'hérédo-syphilis a-t-il été porté ? Le diagnostic de syphilis héréditaire a été, dans chaque cas, établi d'abord par l'interrogatoire des parents, chacun des conjoints pris à part. Nous nous sommes appuyé également sur les données fournies par les antécédents collatéraux : polymortalité infantile, avortements multiples. Les manifestations de syphilis héréditaire que pouvaient présenter nos sujets ont été surveillées. Enfin, c'est surtout sur l'étude des stigmates dystrophiques de l'hérédo-syphilis que nous avons assis, dans la plupart des cas, notre diagnostic. Ces stigmates dystrophiques, nous nous empressons de le faire remarquer, sont souvent analogues aux signes dits de dégénérescence, manifestations qui ne sont nullement symptomatiques de la syphilis. Aussi est-ce sur des déformations et

sur des lésions qui passent pour caractéristiques de la spécificité que nous nous sommes appuyé pour poser le diagnostic de syphilis héréditaire : Difformités crâniennes (crâne natiforme), difformité nasale ; difformités osseuses, et en particulier difformité tibiale (tibia en lame de sabre) ; (triade d'Hutchinson) ; signes oculaires, signes fournis par l'organe de l'ouïe et en particulier surdité hérédo-syphilitique, enfin malformations dentaires et surtout dent en tournevis d'Hutchinson. Les lésions testiculaires ont été également recherchées.

Nous pensons avoir été aussi scrupuleux que possible pour établir, à l'occasion de chaque sujet, le diagnostic de syphilis héréditaire.

Ayant ainsi procédé nous avons pu relever tous les cas d'hérédo-syphilis chez les enfants idiots ou arriérés du service, chez les enfants atteints d'encéphalite chronique.

Nous avons essayé de les classer, de les répartir dans les différentes formes cliniques et anatomiques des encéphalopathies infantiles.

Cette tâche n'a pas été sans difficultés. Il nous fallait mettre une étiquette certaine sur l'affection que présentait chaque sujet.

Dans un grand nombre de cas les symptômes cliniques étaient suffisamment nets, dans d'autres l'examen nécropsique nous avait mis sous les yeux la lésion et nous indiquait ainsi quelle variété de lésion encéphalique avait créé chez le malade la syphilis héréditaire.

De ces observations ainsi réparties et classées, nous en avons déduit des conclusions.

Leur lecture nous a suggéré quelques réflexions sur les rapports de la syphilis héréditaire avec les encéphalopathies chroniques infantiles.

Mais avant d'apporter à cette étude notre contribution personnelle, qu'il nous soit permis de jeter un coup d'œil rétrograde, et d'examiner comment les syphiligraphides et les neurologues ont posé et déjà résolu la question.

CHAPITRE II

Historique.

Depuis déjà longtemps les auteurs ont enseigné que le *virus* syphilitique affectait de frapper les centres nerveux. Il était naturel de rechercher si l'hérédosyphilis pouvait commettre les mêmes méfaits. Avant que fût émise une opinion sur les rapports de cette tare avec les affections cérébrales de l'enfance, des faits isolés furent publiés. Cruveilhier le premier, dans son *Atlas d'anatomie pathologique*, décrit dans le cerveau d'un nouveau-né syphilitique une infiltration purulente des méninges et de petits foyers de ramollissement cérébral. Charrier (*Gazette des hôpitaux*, 1854) décrivait un cas identique : de grandes taches purulentes entre la dure-mère et les os. Wagner, Waldeyer, Kobner, décrivaient sur de tous jeunes sujets syphilitiques de la périostite interne du crâne.

Bargioni signale le cas d'une gomme soulevant la dure-mère au milieu du frontal. Une sclérose cérébrale a été constatée par Ch. Robin sur un enfant

syphilitique. Virchow, chez un jeune syphilitique a trouvé des foyers encéphaliques, blanchâtres et jaunâtres, constitués par des granulations graisseuses. Daniel Mollière, chez un hérédo-syphilitique de quatre mois, mort d'une cérébropathie, a constaté les lésions suivantes : Vive hyperhémie de la pie-mère, épanchement sous-arachnoïdien très abondant, ruptures vasculaires intra-crâniennes multiples. Barlow a rapporté trois cas remarquables d'artérite gommeuse du tronc basilaire, de l'artère cérébrale droite, des artères cérébrales postérieures : outre ces lésions scléro-gommeuses, il constatait des gommes interstitielles de plusieurs paires nerveuses au niveau de leur émergence du cerveau. Ces lésions se rencontraient chez trois jeunes hérédo-syphilitiques. Dans sa thèse sur « Quelques manifestations de la syphilis congénitale », Trémeau de Rochebrune publiait deux cas de lésions cérébrales chez des sujets atteints de syphilis héréditaire. Chiari rapporte une observation caractéristique : un hérédo-spécifique de dix mois qui avait des plaques muqueuses et des syphylides, présentait de l'inégalité pupillaire, de la paralysie faciale du ptosis, une hémiplegie et des accès épileptiformes. A l'autopsie il était facile de constater des foyers encéphaliques blanchâtres et jaunâtres, et de l'artérite du tronc basilaire.

Dowse relate un cas d'encéphalopathie chronique infantile chez une syphilitique héréditaire (concomitance de signes oculaires et cutanés de spécificité, avec épilepsie, troubles intellectuels, troubles mo-

teurs). La lésion consistait en nappes gommeuses des méninges, ramollissement de l'écorce cérébrale, artério-sclérose des artères de l'encéphale.

Samuel Gee (Saint-Bartholomew's hospital Reports, 1880), chez une petite fille manifestement hérédosyphilitique, fait le diagnostic d'encéphalopathie que l'anatomie pathologique confirme.

Un auteur allemand (Boerensprung), avait déjà depuis longtemps cité des cas d'hydrocéphalie chez des syphilitiques héréditaires.

Nous voyons que les neurologistes et les syphilographes depuis la moitié du siècle dernier avaient publié des faits isolés de lésions cérébrales chroniques chez des enfants hérédosyphilitiques. Ces faits que nous reproduisons, que nous empruntons au livre du professeur Fournier sur la syphilis héréditaire tardive, aux leçons sur les maladies vénériennes de Charles Mauriac (*Syphilis tertiaire et syphilis héréditaire*), conduisent les auteurs à rechercher les rapports des lésions encéphaliques infantiles avec l'hérédo-spécificité.

Diverses opinions très catégoriques sont émises sur ce sujet. Roger (*Recherches cliniques sur les maladies de l'enfance*, 1883), prétend qu'il n'existe pas de rapports de causalité entre les idioties congénitales et la syphilis.

Parot est encore plus affirmatif. « Rien n'est moins « démontré, dit-il, que les altérations des centres « nerveux chez les enfants atteints de syphilis héréditaire ».

« ditaire, M. Lancereaux dit que ces altérations sont
« analogues à celle de l'adulte.

« Je n'en ai jamais rencontré, et si elles existent,
« je suis persuadé qu'elles doivent être fort rares ».

Parot réfute Wirchow et Howitz et prétend que
ce qu'ils publient comme syphilis héréditaire doit
relever de l'athrepsie. Il ajoute : « Quelques auteurs
« pensent que l'hydrocéphalie peut avoir pour ori-
« gine la syphilis héréditaire, mais rien n'est moins
« démontré ».

L'opinion la plus autorisée, qui à cette époque fait
suite à celle de Parot, est celle du Professeur Four-
nier (*Syphilis héréditaire tardive*, 1886).

Que le lecteur nous permette de citer son opi-
nion :

« Une conséquence possible de l'hérédo-syphilis
« consiste en de véritables arrêts, à des degrés divers,
« de développements intellectuels..... Très positive-
« ment la syphilis héréditaire crée parfois des enfants
« bornés comme intelligence, voire des enfants imbé-
« ciles ou même idiots... Il est légitime que la syphi-
« lis réagisse sur l'intelligence par les déterminations
« spécifiques qu'elle peut exciter vers le cerveau dans
« le jeune âge. Et, d'autre part, il est indéniable que
« sur les enfants hérédo-syphilitiques le développe-
« ment intellectuel peut être enrayé par de simples
« troubles nutritifs de l'encéphale, troubles d'ordre
« vasculaire, analogues à ceux que réalisent fréquem-
« ment la syphilis héréditaire sur divers organes.

« Dans un premier degré on a affaire à des sujets

« bornés, simples, obtus, niais, à insuffisance
« dûment accentuée. Dans un second degré l'arrêt
« de développement intellectuel est pour ainsi dire
« absolu, non moins que définitif et irrémédiable ».

Quelques années plus tard, un autre syphiliographe, Mauriac, écrivait en parlant des lésions du système nerveux : « Nous voici sur un terrain plus favorable à l'hérédo-syphilis. Tous les points des
« centres nerveux sont susceptibles d'être attaqués
« par elle à n'importe quel moment de son évolution, directement ou indirectement comme dans
« la syphilis acquise ». Il montre que si les sujets ne meurent pas dans le jeune âge, ce qui arrive habituellement, ils sont atteints par de sévères encéphalopathies tardives.

Edmond Fournier dans sa thèse sur les *Stigmata dystrophiques de la syphilis héréditaire* appuyait l'opinion des précédents auteurs par l'apport de nouvelles observations (observations dues à M. le professeur Tarwsky, à M. le Dr Hervieux et à M. le Dr Barthélemy).

Lorsque le professeur Fournier eut insisté sur le rôle de la syphilis héréditaire dans la production des encéphalopathies chroniques infantiles, on s'occupa de faire des recherches sur ce sujet, à l'étranger surtout. Citer tous les cas publiés serait fort long. Notons les observations de Rumpt, d'Erlenmeyer, d'Elsner, de Koenig, de Siemerling, d'Harris Liston, observations dont nous donnerons plus loin la bibliographie. En France également l'on s'occupait de

rechercher les cas de syphilis héréditaire chez les enfants idiots ; mais on s'appliqua surtout à cette recherche dans deux variétés d'idiotie ; la paralysie générale juvénile et infantile et l'hydrocéphalie.

A la suite de toutes ces études, les articles des *Traité de Médecine* mentionnèrent la syphilis héréditaire parmi les causes des encéphalopathies chroniques infantiles.

Mais sur l'importance de ce facteur, les avis diffèrent : Les syphiligraphes semblent lui faire jouer un plus grand rôle que ne le font les neurologues. Ceux-ci en effet n'accordent à la maladie vénérienne qu'un rôle médiocre. M. le professeur Brissaud ne la met qu'au dernier rang des causes d'encéphalites chroniques. M. le docteur Bourneville, notre maître, n'a constaté d'une façon certaine que 19 fois la syphilis sur 2872 observations de son service.

CHAPITRE III

La syphilis héréditaire et les diverses variétés anatomo-cliniques des encéphalopathies chroniques infantiles.

Nous venons d'exposer les opinions émises par les auteurs sur les méfaits du virus spécifique, sur son rôle dans la production des lésions chroniques de l'encéphale de l'enfant. Nous n'avons donné que des opinions tout à fait générales. Mais entrons dans le cœur de notre sujet. Voyons comment pour chaque variété anatomo-clinique des affections objets de notre étude, les auteurs ont résolu la question et sans nous contenter d'émettre simplement les opinions d'autrui, apportons ici notre contribution personnelle, apportons des observations.

De faits étudiés avec conscience, il est permis de tirer des conclusions, ce que nous ferons, en évitant dans notre raisonnement de dépasser nos prémisses.

Ce chapitre de notre travail va donc être divisé

en une série de sous-titres ; en autant de sous-titres que nous avons donné de variétés d'encéphalopathies chroniques infantiles, pensera-t-on tout naturellement. Non ceci n'est pas tout à fait exact : Prévenons le lecteur. A chaque variété anatomique il n'est pas toujours possible dans l'état actuel de la science de superposer une variété clinique très tranchée, et quelquefois à deux formes anatomiques correspond un seul et même ensemble de symptômes.

Ainsi les scléroses peuvent se traduire par un tableau clinique analogue à celui que comporte une lésion en foyer due à une oblitération vasculaire ou à une hémorragie (pseudo-porencéphalie), analogue également à celui qui est fourni par un arrêt de développement du cerveau avec malformation congénitale (porencéphalie vraie). Ces différents groupes de lésions peuvent se traduire toutes en effet par une hémiplegie spasmodique avec troubles intellectuels ou par une di-hémiplegie ou diplégie cérébrale infantile.

Cette confusion de syndromes cliniques diminuera donc le nombre de nos sous-titres.

Et nous n'étudierons successivement que les points suivants :

1° *Syphilis héréditaire et idiotie méningitique.*

2° *Syphilis héréditaire et méningo-encéphalite chronique.*

3° *Syphilis héréditaire et idiotie congénitale idiopathique.*

4° *Syphilis héréditaire et héli ou déplégie cérébrale.*

5° *Syphilis héréditaire et hydrocéphalie.*

6° *Syphilis héréditaire et microcéphalie.*

7° *Syphilis héréditaire et myxœdème.*

Enfin nous ajouterons, à ces sept chapitres, une étude sur les rapports de la syphilis héréditaire et l'imbécillité. Les auteurs ont en effet insisté sur la fréquence de l'arriération intellectuelle avec perversion des instincts sans lésions cérébrales chez les hérédosyphilitiques.

1° *Syphilis héréditaire et idiotie méningitique.*

Les pédiâtres du siècle passé, n'ont jamais parlé que d'une manière tout à fait incidente de troubles méningés dus à l'hérédo-syphilis chez l'enfant. Jamais ils ne nous ont montré des phénomènes de méningite, évoluant d'une façon chronique, menant le sujet à l'idiotie et n'être dus qu'à la tare syphilitique. Cependant parmi les observations premières que nous citons dans notre chapitre d'historique il s'en trouve quelques cas de méningite chronique. Ce n'est qu'en 1883, que le Dr Bury dans un travail : « *De l'influence de la syphilis héréditaire sur le développement de l'idio-*

tie et de la démence » émet le premier une opinion catégorique. Il affirme qu'un des modes d'action de la syphilis sur l'encéphale de l'enfant est le processus méningitique. Il apporte des observations à l'appui. Le professeur Fournier énonça une semblable opinion. Les articles des différents traités font tous allusion à la production de méningite chronique chez l'hérédo-syphilitique. Quelques cas sont çà et là publiés mais à vrai dire ils sont peu nombreux dans la littérature.

Nous apportons ici deux cas de méningite chronique, d'idiotie méningitique. L'une dont le diagnostic a été confirmé par l'autopsie (ce cas, disons-le entre parenthèse, est fort analogue au cas de Bury). L'autre dont le diagnostic est seulement établi par la clinique.

Ces deux cas sont les seuls que nous ayons pu relever dans tout le service de notre maître où cependant les idioties méningitiques actuellement présentes, où déjà étudiées sur le cadavre, sont assez fréquentes. La syphilis semble donc dans cette variété anatomoclinique d'idiotie avoir peu d'action.

Nous avons plus souvent retrouvé comme cause des méningites, l'alcoolisme des ascendants et surtout les maladies infectieuses de l'enfant en bas âge.

OBSERVATION I

Méningite chronique. Hérédosyphilis.

Del. . . Jeanne, née à Rio-de-Janciro, janvier 1879. Entre dans le service du docteur Bourneville en juin 1893.

Antécédents héréditaires. — Syphilis certaine du père et de la mère. Manifestations indubitables traitées à l'hôpital Saint-Louis.

La malade présente à l'âge de 7 ans des stigmates de syphilis héréditaire (onyxis). Vers la même époque le docteur Chevallereau diagnostique sur elle des lésions oculaires de nature syphilitique.

Etat actuel. — L'enfant très grande, très forte se fait tout de suite remarquer par la bizarrerie de son expression. Elle est sans cesse en mouvement. Parole lente, légèrement scandée, air hébété.

L'examen du crâne ne dénote aucune malformation importante. L'examen du massif facial ne dénote non plus rien de particulier. La voûte et le voile du palais sont normaux. Les arcades dentaires de même. Les dents sont remarquablement petites dans la rangée supérieure et quelques-unes présentent de l'atrophie cuspidienne ainsi que des érosions : Pas de prognathisme.

Yeux : Inégalité pupillaire. Myopie.

Oreilles et ouïe : Rien de particulier.

Nez de forme régulière.

Les membres supérieurs et inférieurs ne présentent pas de malformations du squelette, caractéristiques d'hérédosyphilis ; mais sur les cuisses on trouve des cicatrices très suspectes.

Le thorax et l'abdomen ne présentent rien d'anormal ainsi que les organes génitaux externes.

L'examen de la sensibilité du sujet ne permet pas de relever une particularité quelconque.

L'examen de la motilité, montre que le sujet présente souvent des mouvements convulsifs de la face, mouvements qui se produisent par exemple, quand on veut examiner la bouche de la malade.

Ces mouvements de la face sont lents et semblent bien coordonnés.

La marche est possible mais lente, elle est analogue à celle d'un enfant qui commence à marcher. Station debout facile sans oscillation.

L'examen des réflexes les montre exagérés.

On arrive presque à provoquer le clonus du pied. Pas de contracture véritable dans les membres, ni de paralysie vraie.

Au point de vue intellectuel notre sujet est une arriérée. Il n'y a à signaler chez elle aucune perversion des instincts, aucune manie. Le sommeil est normal. On ne relève aucune stigmata d'épilepsie larvée.

Le 7 décembre 1893. — Sans cause apparente l'enfant tombe dans un état de prostration marqué. Elle reste sans mouvement dans son lit. La tête immobilisée, le cou raidi, les mâchoires serrées, les articulations des membres supérieurs ne jouent plus avec la même facilité, les muscles semblent contracturés légèrement, les fléchisseurs surtout. Les avant-bras sont en pronation et en flexion sur les bras. Les membres inférieurs sont rai-

des en extension, les genoux serrés l'un contre l'autre, le regard est fixe. Les pupilles sont très notablement inégales. Les réflexes sont très exagérés. On provoque très facilement de la trépidation épileptoïde. L'enfant tremble alors de tout le corps. Le tremblement est surtout marqué à la langue et aux lèvres.

L'enfant devient gâteux, ne veut plus se lever, ne parle plus et ne demande même pas à manger.

La température est de 37°.

Les jours suivants cet état persiste, s'accroît même. Des eschares au niveau des condyles internes des fémurs apparaissent puis sur les deux fesses. Ces eschares s'accroissent en surface et en profondeur. L'état général est toujours le même. Cette semi-contraction, la raideur des mâchoires, le tremblement de la langue et des lèvres l'exagération des réflexes, la trépidation épileptoïde, la torpeur intellectuelle persiste. L'enfant n'a toujours pas de fièvre, mais elle se cachectise, et s'amaigrit rapidement.

Un traitement mercuriel intensif a été institué dès le début des accidents, néanmoins il n'empêche pas l'état général de s'aggraver, lentement il est vrai.

Décès le 17 mars 1894.

L'autopsie révèle l'existence d'une *méningite chronique* très étendue. L'épaississement de la pie-mère occupe toute la surface des deux hémisphères. Il n'y a que sur la moitié postérieure des lobes temporaux que la lepto-méninge n'est pas sensiblement épaissie. Les nerfs et bandelettes optiques, surtout du côté gauche sont très atrophiés et ont une couleur gris jaunâtre. Il existe une plaque d'athérome à l'origine des sylviennes droite et gauche. L'on ne constate pas de congestion appréciable des méninges. La décortication des deux hémisphères est facile.

Les deux ventricules latéraux sont un peu dilatés. Absence des foyers de sclérose.

Moelle épinière: Rien à l'examen macroscopique, si ce n'est que la dure-mère et la pie-mère sont un peu épaissies sur une hauteur de 5 à 6 centimètres.

Le poids des différentes portions des centres nerveux est normal.

Les autres organes (thorax et abdomen) sont sains

OBSERVATION II

Méningite. Idiotie consécutive. Hérédo-syphilis.

S..., J.-A., né à Paris le 7 juin 1881, entre dans le service le 4 juillet 1885. Sorti 23 février 1893.

Antécédents héréditaires. — Père probablement syphilitique. Chez la mère, l'on ne peut relever de traces de spécificité. Le malade a présenté dans son bas âge en nourrice des signes cutanés de syphilis héréditaire. Vers l'âge de un an, son nez s'est déformé, la racine s'est considérablement aplatie. A trois mois, convulsions et phénomènes méningitiques.

Elat actuel. — Nez en lorgnette. Bec-de-lièvre. Pas d'autre stigmates dystrophiques. Idiotie avec gâtisme. Grincement des dents. Accès de colère fréquents et violents. Monomanie. Changement subit de coloration de la face. Amélioration progressive de l'état intellectuel du sujet qui à sa sortie est apte à exercer le métier d'imprimeur. Le traitement spécifique a été appliqué jusqu'en 1890.

2° *Syphilis héréditaire et méningo-encéphalite chronique infantile.*

Depuis qu'il est de notion courante que la méningo-encéphalite diffuse chronique des adultes relève dans l'immense majorité des cas de l'infection syphilitique, il était naturel de penser que cette même affection chez l'enfant devait relever d'une cause analogue. La méningo-encéphalite infantile serait donc une des manifestations de l'hérédo-syphilis et ne devrait relever surtout que de ce facteur ?

Nous répondrons à cette hypothèse par quelques chiffres : Depuis 1896, il a passé dans le service du docteur Bourneville, 28 cas de méningo-encéphalite chronique qui sont presque tous décidés, et dont il a été fait l'autopsie. Sur ces 28 cas, nous ne trouvons à retenir qu'une seule observation dans laquelle on puisse affirmer l'action de la syphilis des géniteurs. Et si, dans un cas, la syphilis avait été transmise à l'enfant dans le bas âge (Cour.), dans un seul autre l'hérédo-syphilis pouvait être accusée d'avoir provoqué des symptômes de méningo-encéphalite. Ce cas nous le publions dans ce paragraphe.

OBSERVATION III

*Paralysie générale progressive infantile? Idiotie symptomatique
de méningo-encéphalite chronique.*

Courb., J.-Marie, née à Paris, le 31 janvier 1890.

Entrée dans le service du docteur Bourneville le 3 octobre 1903.

Antécédents héréditaires. — Du côté paternel rien de notable qui méritât d'être signalé. On ne relève aucune tare.

L'existence de la syphilis ne peut être affirmée.

Du côté maternel, on ne trouve que quelques accidents nerveux chez la mère même de la malade.

Quatre grossesses, dont une fausse-couche de 4 mois sans cause, un garçon né à terme mort au bout de 2 heures, notre malade et enfin une fille morte de convulsions à cinq mois.

Conception, rien à signaler. Grossesse. Œdèmes fugaces des membres inférieurs. Accouchements. Cris éclamptiques.

À la naissance l'enfant est asphyxique bien qu'il n'y ait pas eu de circulaire du cou, que l'accouchement ait été normal (sommet) et n'ait duré que 2 heures.

À la naissance également l'on constate une éruption de bulles de pemphigus.

La dentition s'établit très tardivement et d'une manière fort défectueuse. L'enfant marche à 13 mois, parle vers 17-18 mois, était propre à 1 an.

Antécédents morbides. — Convulsions : 1^{re} crise lors de la dentition. Vers 5 ans, à l'occasion d'une maladie 2^e crise. Vers l'âge de 6 à 7 ans, elle présente quelques légers accès convulsifs.

Depuis cet âge l'enfant n'a plus eu de crises, mais est sujette à de très violents accès de colère (cris, trépignements) survenant sans motif.

Caractère : doux, gai. Pas de perversion des instincts. Pas de turbulence. Pas d'hallucinations, pas de troubles du sommeil. Aucun signe d'épilepsie larvée. Sommeil normal.

Signalons un tremblement léger se produisant quand l'enfant veut s'appliquer à un ouvrage délicat.

Au point de vue intellectuel, l'enfant semblait normale jusque vers l'âge de 4 à 5 ans. Depuis cette époque, loin de faire des progrès, notre sujet a baissé. Mémoire et intelligence diminuent progressivement, ses progrès à l'école ont été nuls.

Examen physique du malade. — Etat général bon.

Pas de malformations crâniennes notables. Face régulière et symétrique. Présence de plusieurs rides très marquées sur le front. Rien à signaler du côté des yeux si ce n'est une légère opacité de la cornée à gauche. L'enfant semble myope. Inégalité pupillaire. Aplatissement considérable de la racine du nez. Léger degré d'épicauthus.

Cavité buccale. Aucune malformation de la voûte et du voile du palais. Fente buccale et lèvres régulières.

Langue. Tremblement de la pointe.

Arcade dentaire. Léger prognathisme supérieur.

Dents : Les incisives médianes supérieures présentent une échancrure en coup d'ongle sur le bord libre et sont en forme de tourne-vis. Elles reproduisent donc le type parfait de la dent

d'Hutchinson. Les autres dents présentent des érosions diverses et de l'atrophie cuspidienne.

Oreilles et ouïe normales.

Membres inférieurs : aucune malformation.

Membres supérieurs : Épaississement antéro-postérieur et transversal de la crête des tibias, qui fait que ces os paraissent incurvés. Tibias en lame de sabre.

Légère parésie des membres inférieurs. Bien que les articulations de la hanche, du genou, de la tibio-tarsienne soient intactes, la flexion complète spontanée est impossible. Elle ne se produit que si l'enfant s'aide de sa main.

Station debout normale. La marche est difficile.

L'enfant présente un balancement marqué de tout le corps surtout de la partie supérieure. (Ce balancement rappelle de loin celui de la luxation congénitale de la hanche). Elle se sert de ses deux bras comme balancier.

De temps en temps elle entrecroise ses pieds.

La force musculaire est peut-être un peu diminuée.

Réflexes tous exagérés. Réflexe plantaire en extension. Pendant la marche : ensellure lombaire, projection de l'abdomen en avant.

Thorax : Hypérostose double des clavicules.

Pas de bruits cardiaques anormaux. Poumon : sommet droit suspect.

Abdomen : Rien à signaler. Organes génitaux : aucune malformation. La puberté n'est pas encore survenue.

Depuis son entrée notre malade a présenté quelques modifications. Sa motilité est peut-être moins bonne. Son léger tremblement s'accroît. Sa force musculaire diminue.

La pointe de la langue tremble toujours.

L'état intellectuel, loin de s'améliorer, baisse considérablement.

La mémoire devient moins bonne. La parole qui était encore peu défectueuse à l'entrée de la malade dans le service, s'embarrasse de plus en plus,

Cette observation nous semble bien concerner un cas de *paralysie générale infantile*. Le tremblement des membres, celui de la pointe de la langue, l'embarras de la parole, l'affaiblissement progressif de l'intellect et de la mémoire, l'inégalité pupillaire, la légère exagération des réflexes, la diminution de la force musculaire nous semblent faire un ensemble de symptômes assez caractéristiques de la paralysie générale infantile. La présence de crises convulsives dans le bas âge, le début de tous les troubles de la malade consécutivement à l'apparition des crises convulsives viennent à l'appui de notre diagnostic.

Nous ne pourrions penser qu'à une sclérose en plaques si nous n'admettions pas le diagnostic de paralysie générale infantile, mais cette première affection est très rare dans l'enfance.

Notre malade est sans contredit une syphilitique héréditaire. La polyléthalité infantile, la déformation dentaire caractéristique (dent d'Hutchinson), la déformation des tibias en lame de sabre, la déformation du nez, sont des stigmates d'une telle valeur que nous ne concevons aucun doute sur le diagnostic d'hérédosyphilis.

Ce cas de *paralysie générale infantile* est le seul que nous ayons pu relever dans le service de notre maître. C'est le seul cas de *méningo-encéphalite* relevant de la *syphilis héréditaire* que nous y ayons trouvé. Et pourtant les cas de *méningo-encéphalite* autopsiés y sont nombreux.

L'examen de ces observations nous a montré que presque tous les cas de *méningo-encéphalite* rentraient dans le groupe dit de *méningo-encéphalite infantile proprement dite*.

A côté de celui-là, il existe deux autres groupes : la *méningo-encéphalite syphilitique* et la *méningo-encéphalite de la paralysie générale infantile*. C'est cette dernière variété qui a fait l'objet des plus nombreuses études. Ainsi nous ne devons pas oublier de citer la magistrale leçon de M. le professeur Raymond, le travail d'Alzheimer qui nous montre que la paralysie générale infantile est presque toujours d'origine spécifique, les travaux de Regis, de Toulouse et Marchand, qui tous insistent sur la fréquence de la syphilis dans les antécédents héréditaires chez les jeunes sujets atteints de paralysie générale infantile.

Mais encore une fois la paralysie générale infantile ne correspond pas exactement à n'importe quelle méningo-encéphalite de l'enfance. Bien des méningo-encéphalites ne se traduisent pas par le syndrome paralysie générale. Et si la *paralysie générale infantile* relève presque toujours d'hérédosyphilis, la *méningo-encéphalite des enfants* voit figurer au

contraire assez rarement dans ses antécédents la syphilis.

3° Syphilis héréditaire et idiotie profonde.

Nous apportons ici les deux seuls cas que nous ayons trouvé dans le service : cas où l'idiotie profonde du sujet ne semble relever que de la syphilis héréditaire. L'hérédo-spécificité est là absolument certaine. L'influence de l'hérédo-syphilis a été signalée dans la production de l'idiotie profonde. Le professeur Fournier la signale, et dit posséder plusieurs observations ; il met en lumière cette action de la syphilis héréditaire. Néanmoins, la syphilis héréditaire ne doit jouer qu'un rôle tout secondaire, car peu de cas ont été publiés et nous n'avons trouvé parmi tous les nombreux sujets atteints d'idiotie profonde dans le service que deux cas d'hérédo-spécificité certaine.

OBSERVATION IV

Syphilis héréditaire et idiotie profonde.

Dev... Rose-Marie, née le 11 octobre 1892 à Paris, entrée à la Fondation Vallée le 15 décembre 1896.

Antécédents héréditaires. — Père alcoolique et syphilitique : a été soigné à l'hôpital Ricord pour cette affection. Chez la mère on ne relève pas trace de syphilis, ni aucune autre tare. La mère a eu 11 grossesses, dont 8 fausses-couches successives. Des trois autres grossesses l'une se termine par la naissance d'un garçon qui meure de méningite au bout de 10 mois, l'autre par la naissance d'une fille qui est bien portante et reste normale. Enfin la troisième donne naissance à notre malade. L'accouchement est normal (sommet). En venant au monde l'enfant est assez gros. Il présente une éruption sur le corps ; au bout de 8 jours il se met à dépérir rapidement. Convulsions à l'âge de trois mois. A cette même époque nouvelle éruption, première dent à trois mois. A son entrée l'enfant présente à l'examen une malformation crânienne assez rare : une acrocéphalie très prononcée. Strabisme divergent. Nez camus, très écrasé à sa racine. Voûte palatine fortement ogivale. Prognathisme du maxillaire supérieur. Parésie des membres inférieurs. L'enfant ne marche pas, ne parle pas et gâte.

Depuis son entrée quelques modifications. éducation de la marche. L'intelligence ne s'est pas éveillée.

OBSERVATION V

Idiotie profonde. Hérédo-syphilis

Roq., Arthur-Georges, né à Paris, le 30 octobre 1896, entré le 12 février 1900 dans le service du Dr Bourneville.

Antécédents héréditaires. — Syphilis paternelle et maternelle certaine, avouée et traitée. Aucune autre espèce de tare dans les deux familles.

Deux enfants. Le premier antérieur à la syphilis des parents, est normal, bien portant, intelligent. Le deuxième, notre malade. La grossesse a été normale ; pendant la durée de celle-ci, la mère a suivi un traitement mercuriel. Accouchement normal à terme. Présentation du sommet. A la naissance l'enfant était très petit. Première dent 16 mois ; a marché à deux ans et demi. N'a jamais parlé.

L'enfant aurait eu les deux bras paralysés à l'âge de 8 mois. Convulsions vers la même époque. L'enfant a eu des accidents spécifiques du côté de la muqueuse buccale.

Examen du sujet à son entrée. — Crâne, type de front olympien. Peau fine, veines frontales très saillantes. Nez camus dont la racine est complètement aplatie. Les dents ont un émail de mauvaise qualité, jaunâtre, mais présentent peu d'atrophie cuspidienne, peu de cannelures, et peu d'érosions. Un des testicules est petit, très dur, a tout au plus le volume d'un petit pois, l'autre a le volume d'une noisette. Sur les avant-bras on constate la présence de trois cicatrices en fer à cheval.

L'enfant n'a aucune paralysie accentuée. Il est parésié des membres inférieurs, et ne peut se tenir debout. Pas d'exagération des réflexes. Préhension nulle. Intelligence nulle. Gâtisme.

4^e Syphilis héréditaire. Hémiplégie ou diplégie cérébrale infantile.

La paralysie infantile a été peu étudiée jusqu'ici dans les rapports avec l'hérédo-syphilis :

Les pédiâtres et les syphiligraphes signalent bien en passant que parmi les causes de l'hémiplégie ou des diplégies cérébrales infantiles on trouve quelquefois la syphilis ; mais aucun ne produit d'observations précises. Il faut s'adresser à la littérature étrangère pour retrouver des travaux où la question des rapports de la syphilis héréditaire avec les diplégies cérébrales est esquissée. Ehrlenmeyer prétend que cette modalité paralytique relèverait fréquemment de la syphilis congénitale. Hadden de Londres croit « que la syphilis est un facteur important dans la genèse de l'hémiplégie infantile, de la sclérose des circonvolutions cérébrales ». Plus récemment Kœnig étudiait l'étiologie de la paralysie cérébrale infantile. Il concluait ainsi : « la syphilis n'entre que très exceptionnellement dans l'étiologie de la paralysie cérébrale infantile ».

Nous présentons ici sept observations de sclérose, de porencéphalie vraie ou fausse se traduisant : cinq par de la diplégie, une par de l'hémiplégie, la dernière simplement par des troubles intellectuels (Imbécillité).

OBSERVATION VI

Idiotie symptomatique de sclérose cérébrale atrophique. Diplégie cérébrale infantile. Hérédo-syphilis.

Le Borg..., Yves-Marie, né à Paris le 21 novembre 1877, entre dans le service du Dr Bourneville le 21 mai 1885. Décédé le 22 janvier 1896.

Antécédents héréditaires. — Père : Syphilis certaine, jamais traitée. Cette syphilis a été relativement bénigne. Mère très probablement contaminée par son mari. Pas de fausses-couches ; six grossesses.

La première donne naissance à notre malade, la seconde à un garçon qui meurt de convulsions à 8 mois, une autre enfant est née à 7 mois, et bien qu'ayant plus de deux ans, ne marche pas.

Notre malade est venu au monde après une grossesse et un accouchement sans incident. Convulsions deux ou trois heures après sa naissance. Nouvelles crises convulsives à deux ans. A quatre ans retour des convulsions.

Dentition retardée. Marche à 16 mois.

Début de la parole à deux ans.

A son entrée, 8 ans, l'enfant présente de la paralysie spasmo-

dique avec contracture aux quatre membres. Les segments des membres sont en flexion. Mouvements athétosiques. Tremblements fréquents.

Malformations thoraciques. Thorax en entonnoir.

Malformations dentaires : carie, atrophie cuspidienne. Asymétrie faciale.

La station debout est devenue impossible, la marche devient nulle. Aucun progrès intellectuel.

Parole presque nulle.

Décès le 22 janvier 1895. Sclérose cérébrale atrophique des deux hémisphères. Aspect kystique de circonvolutions sclérosées.

OBSERVATION VII

Diplégie cérébrale infantile. Hérédo-syphilis.

Gér..., Gaston-Léopold, né à Paris en août 1891, entre dans le service le 23 août 1897.

Antécédents héréditaires. — Père rhumatisant, non alcoolique, non névropathe. Syphilis avouée et certaine, cette syphilis n'a pas eu de graves manifestations.

Mère chez laquelle il est difficile de retrouver la trace de la spécificité. Cependant elle a eu six grossesses dont quatre fausses couches. Une de ces fausses couches s'est faite à huit mois, le fœtus était macéré. Parmi les deux enfants l'un le premier est notre malade, le second est mort à six jours sans causes

Notre malade : Grossesse et accouchement normaux. L'enfant à la naissance est d'un poids normal. Dentition très tardive. Le sujet n'a jamais marché, n'a jamais parlé, a toujours gâté. Convulsions à l'âge de trois mois. Ces crises convulsives se répètent presque tous les jours pendant trois mois.

L'examen de l'enfant nous permet de constater une asymétrie crânienne accentuée, un prognathisme du maxillaire supérieur très marqué avec voûte palatine profondément excavée, très ogivale. L'implantation des dents est très irrégulière.

Paralysie spasmodique des quatre membres. Leurs segments sont en flexion les uns sur les autres. Ils sont contracturés, et leur contracture est difficilement vaincue. Les réflexes sont indécélables. Station debout et marche nulles.

Etat intellectuel. — Idiotie complète avec gâtisme. Pas d'épilepsie.

OBSERVATION VIII

Diplégie cérébrale infantile. Syphilis héréditaire.

De Mon..., Alfred, né à Paris le 22 juillet 1900, entré dans le service de M. le Dr Bourneville en septembre 1903.

Antécédents héréditaires. — Père syphilis certaine en 1896. Mère contagionnée quelques mois après par son mari. Pas d'autres tares à signaler dans les deux familles paternelle et maternelle. Trois grossesses dont deux fausses couches, l'une de 4 mois, l'autre de 5 mois et demi, survenues sans cause apparente. La troisième grossesse concerne notre malade.

L'examen du sujet montre que nous avons affaire à un idiot profond. Sujet albinos, aveugle depuis sa naissance. Au cinquième jour de la vie l'enfant a présenté une éruption maculeuse couleur jambon cru, et des exulcérations buccales. Le médecin qui a examiné l'enfant a fait le diagnostic d'éruption spécifique et a donné un traitement hydrargyrique. A l'âge de dix jours, convulsions généralisées.

L'enfant n'a jamais marché. La première dent n'est apparue que récemment. L'enfant ne marche pas encore. La station debout est impossible. Il est atteint d'une paraplégie flasque avec parésie des membres supérieurs.

Gâtisme. L'intelligence ne s'est pas éveillée, elle est nulle.

OBSERVATION IX

Diplégie spasmodique infantile. Hérédosyphilis.

Sener, G., âgé de 4 ans, né à Paris le 24 novembre 1894, entré dans le service du Dr Bourneville le 21 juin 1899. Sorti le 18 août 1903.

Antécédents héréditaires et collatéraux. — Le père a contracté la syphilis avant son mariage. La mère a été contaminée dans les deux premiers mois. M le docteur de Grandmaison qui a soigné l'enfant jusqu'à son entrée dans le service nous apprend que l'accouchement s'est fait par le siège. L'enfant ne semble pas avoir eu de manifestations syphilitiques dans le bas-âge.

Etat actuel. — Crâne et face sans malformations sice n'est un aplatissement de la racine du nez. Nez très camus. Pas d'hyperostoses sur le squelette des membres. Absence de la triade d'Hutchinson.

Diplégie spasmodique. Les membres inférieurs et supérieurs sont contracturés, sauf les mains.

Réflexe plantaire indécélable. Réflexes rotuliens exagérés.

OBSERVATION X

Diplégie cérébrale infantile spasmodique. Hérédosyphilis. Sclérose cérébrale atrophique.

Chevill... Georges, né le 8 septembre 1872. Entré le 28 juillet 1884, décédé le 24 novembre 1889.

Antécédents héréditaires. — Syphilis certaine du père et de la mère ; les deux sujets sont soignés par le professeur Peter pour syphilis grave. On ne relève aucune autre tare dans les antécédents paternels et maternels. Pas d'éthylisme.

Deux enfants : l'un normal ; l'autre : le malade.

Rien à signaler de particulier sur l'accouchement et les premiers mois de la vie du sujet. L'enfant semblait normal.

A 18 mois, alors qu'il marchait déjà depuis 8 mois, l'on constate de la faiblesse dans les membres inférieurs. Il est soigné alors dans le service de M. Bergeron. A sa sortie la paralysie des mem-

bres inférieurs devient très nette ; l'intelligence de l'enfant, qui semblait assez éveillée, baisse considérablement.

A son entrée à Bicêtre, on constate une malformation crânienne nette : crâne en carène ; une rigidité spasmodique des membres inférieurs qui sont en flexion. Exagération de tous les réflexes.

Un testicule, le droit, est considérablement atrophié, tandis que le gauche est de volume normal.

OBSERVATION XI

Hémiplégie spasmodique infantile. Symptomatique probablement de sclérose cérébrale infantile ou de parencéphalie. Hérédo-syphilis.

Boir..., Henri, né à Amiens, le 11 octobre 1881 entre, dans le service du docteur Bourneville, le 30 mars 1899, transféré à Villejuif, 24 mai 1899.

Antécédents héréditaires. — Père syphilitique. Mère, syphilis conjugale. Du côté paternel et maternel les antécédents sont peu chargés en tares diverses.

Sept frères et sœurs : cinq nés avant la syphilis sont bien portants, intelligents, sans convulsions, trois fausses couches après l'infection syphilitique. Deux enfants sont nés après la syphilis. L'un est notre malade, le second est un garçon arriéré.

Rien d'anormal dans la grossesse et dans l'accouchement qui donne naissance à notre malade.

A la naissance, l'enfant est bien portant.

Convulsions à l'âge de 2 ans qui se reproduisent plusieurs fois pendant quelques mois. Prédominance des convulsions à droite.

Première dent après 2 ans. Début de la parole à 5 ans. Premier essai de marche vers 4 ans.

A l'âge de cinq ans la mère s'aperçoit que le côté droit du corps se paralyse.

Examen de l'enfant. — Dolychocéphalie exagérée. Front très fuyant. Asymétrie cranio faciale très exagérée. Prognathisme du maxillaire supérieur. Voûte palatine très ogivale.

Hémiplégie droite, accentuée surtout au membre inférieur qui est atrophié et légèrement contracturé. Le membre supérieur est simplement parasié.

Etat moral et intellectuel. Perversion des instincts. Imbécillité prononcée, gâtisme intermittent. Le sujet présente quelquefois des accès d'épilepsie symptomatique de sa lésion cérébrale unilatérale.

OBSERVATION XII

Imbécillité symptomatique probablement de sclérose cérébrale. Hérédo-syphilis.

Mout..., né à Paris en 1882, entré dans le service le 24 octobre 1887. Sorti le 17 août 1895.

Antécédents héréditaires. — Père : convulsions fréquentes dans l'enfance, arriération intellectuelle pendant trois ans. Ethylisme, syphilis certaine. Paralyse du côté droit avec cécité

du même côté survenue après une fièvre typhoïde. Mère spécifique également, faible d'intelligence. Tares nerveuses multiples dans la famille de la mère, trois enfants, dont deux filles atteintes de convulsions, le troisième : notre malade.

Notre malade a eu des convulsions dans les premières heures de sa vie. Propre vers deux ans. Marche à trois ans.

Examen du sujet : Strabisme, asymétrie crânio-faciale. Perversion des instincts. Accès de colères fréquents. Imbécillité.

Toutes ces observations concernent des spécifiques héréditaires certains ; une en particulier est intéressante : celle de l'enfant Boir... Henri. Les cinq frères et sœurs de notre malade, nés avant la syphilis conjugale, sont absolument normaux, l'hérédosyphilis semble donc être là le seul facteur que l'on puisse accuser.

Nous n'avons donc relevé que sept cas de syphilis héréditaire chez tous les hémiplegiques ou diplegiques cérébraux, chez tous les sujets atteints certainement ou soupçonnés de sclérose cérébrale. Ceci ne fait qu'une maigre proportion sur la grande quantité de malades de cette espèce en traitement dans le service. Notre opinion se rapprocherait donc plutôt de celle de Kœnig que de celle de Erlenmeyer ou de Hadden. La syphilis héréditaire est relativement exceptionnelle chez les sujets atteints de sclérose cérébrale, atrophique ou hypertrophique, circonscrite, lobulaire ou diffuse, chez les sujets atteints de porencéphalie vraie ou fausse, de malformations de l'encéphale.

5° *Hérédo-syphilis et microcéphalie.*

Entendre parler de microcéphalie chez un enfant syphilitique héréditaire devrait sembler naturel.

La syphilis héréditaire n'a-t-elle pas pour habitude de marquer ces stigmates sur le squelette crânien ?

Les syphiligraphes insistent énormément sur les malformations du crâne dans l'hérédo-spécificité.

Les pédiâtres font de même. Parot, en 1877 examinait les déformations crâniennes causées par la syphilis héréditaire (crâne natiforme). Le professeur Fournier donnait comme caractéristiques de la maladie des formes spéciales de la voûte crânienne : Front olympien, front à bosselures latérales, crâne natiforme, front en carène.

On y ajoutait par la suite naturellement toute sorte de déformation : l'acrocéphalie, la dolichocéphalie, la scaphocéphalie. Nous verrons, dans un prochain chapitre que l'hydrocéphalie est assez fréquemment occasionnée par la syphilis héréditaire. Pourquoi la microcéphalie ne relèverait-elle pas aussi souvent que celle-ci de la même infection ?

A cette question nous ne répondrons qu'incomplètement. Nous dirons simplement que les auteurs admettent la possibilité de la microcéphalie dans l'hérédo-syphilis, en admettent la vraisemblance, mais en citent peu de cas, et ceux qui sur la spécifi-

cité héréditaire ont collationné le plus d'observations n'en ont produit qu'un petit nombre.

Nous-mêmes sur les très nombreux microcéphales qui ont passé dans le service du D^r Bourneville, nous n'avons pu relever qu'une seule observation dont le sujet fut manifestement un syphilitique héréditaire. La syphilis des procréateurs semble être chez ce sujet la seule tare, cause de son arrêt de développement intellectuel et de sa malformation crânienne.

OBSERVATION XIII

Imbécillité congénitale. Hérédo-syphilis. Microcéphalie.

Guer..., âgé de 27 ans, entré dans le service en 1890, sorti le 20 octobre 1892.

Antécédents héréditaires. — Syphilis paternel certaine antérieure au mariage. Mère : syphilis probable mais non prouvée. 5 frères et sœurs du malade morts en bas âge dans des accidents convulsifs survenus sans cause apparente. Grossesse et accouchement ayant donné naissance à notre malade : normaux. L'enfant à sa naissance est très chétif. Pas de convulsions ; on ne retrouve pas par l'interrogatoire de signes de syphilis héréditaire. L'enfant n'a marché qu'à deux ans. La parole survient à sept ans. Il gâte jusqu'à cinq ans.

Microcéphalie accentuée. Prognathisme des deux maxillaires. Facies quelque peu simiesque. Dentition assez bonne.

Etat intellectuel. — Imbécillité.

6° *Hydrocéphalie et syphilis héréditaire,*

C'est surtout en ce qui concerne l'hydrocéphalie que l'étude des antécédents spécifiques est du plus haut intérêt. En effet les pédiâtres ont signalé depuis bien longtemps l'influence de la syphilis héréditaire sur la production de l'hydrocéphalie. Les auteurs qui ne croyaient guère (Diday, Parrot) à l'action du virus spécifique sur l'encéphale des enfants faisaient quelques réserves concernant l'hydrocéphalie.

Quand le professeur Fournier vint montrer le rôle de l'hérédo-syphilis dans la production des encéphalopathies de l'enfance, il insistait tout particulièrement sur l'hydrocéphalie: « L'hydrocéphalie est une modalité pathologique qui en maintes occasions dérive d'une influence syphilitique héréditaire. C'est là un point qui a attiré mon attention de vieille date et sur lequel ma conviction est absolument fixée aujourd'hui. En médecine comme en toute chose le nombre fait loi. Or, j'ai souvent rencontré l'hydrocéphalie en relation avec la syphilis héréditaire pour ne pas établir de l'une à l'autre une connexion toute différente d'une simple coïncidence de hasard ». Il écrivait plus loin : « Il m'est impossible de ne pas considérer l'hérédité syphilitique comme une des causes les mieux avérées de l'hydrocéphalie ».

Cette opinion fut reprise par les pédiâtres, les syphiligraphes et les neurologues. Le plus grand nombre d'entre eux apportèrent des observations d'hydrocéphales hérédo-syphilitiques. Ces observations firent la preuve de l'opinion du professeur Fournier. Successivement Sandoz, Negrie, Heller, Elsner, Vaquié, Moncorvo, Haushalter et Thiry d'Astros, apportent des faits concluants. Le D^r Edmond Fournier dans sa thèse, sur *Les stigmates dystrophiques de la syphilis héréditaire*, disait avoir retrouvé 170 fois l'hérédo-spécificité dans les antécédents des cas d'hydrocéphalies connus. Il publiait 98 observations. Le docteur d'Astros dans son travail sur les hydrocéphalies consacre un assez long chapitre aux hydrocéphalies hérédo-syphilitiques. Il conclut ainsi : « L'influence causale de la syphilis héréditaire dans la production de l'hydrocéphalie est, ce me semble, suffisamment démontrée ». Il s'appuyait surtout sur les statistiques d'Elsner qui avait trouvé sur 18 cas d'hydrocéphalie trois cas de syphilis héréditaire. De nouveaux faits ont encore été publiés (Audéoud, Rocaz, Chavialle).

Tout ceci tend à nous prouver que les *rapports étiologiques de l'hérédo-syphilis et de l'hydropisie ventriculaire sont étroits*.

Possédant cette notion nous avons fait des recherches dans le service de M. le D^r Bourneville. Déjà il avait publié dans les comptes-rendus de Bicêtre un assez grand nombre d'observations d'hydrocéphales. Nous avons examiné les malades dont l'his-

toire n'avait pas encore été l'objet d'une publication. Nous avons ainsi pu réunir 28 observations d'hydrocéphalie. Sur ces 28 sujets : quatre sont à notre avis manifestement hérédosyphilitiques. Nous les publions ici :

OBSERVATION XIV

Hydrocéphalie. Hémiplégie. Hérédosyphilis.

Ren..., Irma, née le 19 mai 1894. Entrée à la Fondation Val-lée le 27 novembre 1902.

Antécédents héréditaires. — L'interrogatoire du père nous permet de penser qu'il est syphilitique. Alcoolisme.

Aucune tare digne d'être notée dans la famille du père. Mère enfant assistée contracte la syphilis en nourrissant un enfant atteint de spécificité. Chancre du sein. Pas d'autres tares. Aucun antécédent névropathique.

De ce mariage naissent deux enfants. L'un antérieur à la syphilis : bien portant, normal ; l'autre postérieur de 18 mois à la contagion, notre malade.

Notre malade : Grossesse et accouchement normal. Sommet à la naissance, la tête de l'enfant était déjà grosse, mais l'enfant était bien portante.

Première dent à 18 mois. Elle n'a jamais parlé. Début de la marche à 2 ans. Propre de bonne heure.

Aucune manifestation cutanée ou viscérale de la syphilis.

Convulsions à trois mois. Hémiplégie droite à sept mois.

Examen de l'enfant : Hydrocéphalie. La circonférence horizontale maxima du crâne mesure 56 centimètres.

Demi-circonférence bi-auriculaire 37. Distance de l'articulation occipito-atloïdienne à la racine du nez 37. Diamètre antéro-postérieur maximum 17,5. Diamètre biauriculaire 12,5 ; bipariétal : 16,5 ; bitemporal 13,5. Hauteur du front, 6.

Le massif facial est petit, semble comme écrasé par la voûte crânienne. Aucun trouble ou malformation oculaire. Vision normale.

Nez droit et mince. Oreilles grandes et écartées.

Prognathisme du maxillaire supérieur qui tient à la petitesse en toute dimension du maxillaire inférieur.

Dents petites écartées avec lésions de carie.

Persistance des dents de lait.

Hémiplégie droite, flasque avec troubles trophiques et vasomoteurs du même côté.

Intelligence nulle. Gâtisme. Parole nulle.

Aucune manifestation épileptiforme.

OBSERVATION XV

Hydrocéphalie et hérédo-syphilis.

(Observation déjà publiée dans le compte rendu de Bicêtre par M. le D^r Bourneville.

All., Eugène.

Polymortalité infantile chez ses frères et sœurs.

Multiplicité des fausses couches de la mère.

Le sujet présente du strabisme congénital et des hypérotoses multiples, sur les squelettes des membres.

Surdité congénitale. Éruption pimpligoiïde à un an.

Hydrocéphalie marquée. Idiotie.

OBSERVATION XVI

Hydrocéphalie et syphilis héréditaire.

Cuvel... Blanche, née le 7 février 1888. Entrée le 4 mai 1898 à la Fondation Vallée.

Antécédents héréditaires. — Par l'interrogatoire on n'obtient pas l'aveu de la syphilis des parents.

Le père cependant est fort suspect. Pas de tares bien accentuées dans les deux familles paternelle et maternelle.

La mère a 4 grossesses dont une fausse couche de cinq mois et demi, précédant la grossesse qui donne naissance à notre malade. Pas de convulsion, ni de cas de mort en bas-âge chez les autres produits des conceptions.

Notre malade, à la naissance, a déjà un léger degré d'hydrocéphalie ; néanmoins l'accouchement s'est fait normalement. Placée en nourrice, on ne peut avoir de renseignements précis sur les cinq premières années de sa vie. On ne sait si elle a eu des convulsions. Sa tête a continuée à grossir.

Examen de l'enfant. — Déformation cranio-faciale caractéristique de l'hydrocéphalie.

Circonférence horizontale maxima, 61 centimètres.

Demi-circonférence bi-auriculaire, 41 centimètres.

Distance de l'articulation occipito-atloïdienne à la racine du nez, 46 centimètres.

Diamètre antéro-postérieur maximum, 20,4 centimètres.

Diamètre antéro-biauriculaire, 13,5 centimètres.

Diamètres antéro-bi-pariétal, 16,7 centimètres.

Diamètre antéro-bi-temporal, 12,6 centimètres.

Hauteur médiane du front, 7 centimètres.

Massif facial très petit : écrasé par le front qui est très bombé. La ligne de jonction du front et de la face forme un angle rentrant. Asymétrie crânio-faciale. Yeux. Strabisme interne de l'œil droit.

Cavité buccale : Voûte très ogivale. Prognathisme léger du maxillaire supérieur.

Dentition très défectueuse. Les incisives médianes supérieures représentent le type de *la dent d'Hutchinson*. Elles sont conformées en tourne-vis et possèdent l'érosion semi-lunaire avec échancrure de leur bord libre. Leur axe est incliné en dedans ; elles sont obliques, convergentes, ces dents sont de deuxième dentition.

Les incisives inférieures ont la forme dite en clou de girofle. Les autres dents présentent toutes des érosions de diverses formes. Pas d'autres malformations. Rien de particulier sur le squelette.

Etat intellectuel: Imbécillité. Onanisme.

OBSERVATION XVII

Idiotie. Hérédo-syphilis. Hydrocéphalie légère.

Brach... André, âgé de 8 ans, entre le 29 octobre 1896.

Antécédents héréditaires. — Père syphilitique. Mère syphilis conjugale traitée à l'hôpital Broca. Quelques tares nerveuses dans la famille de la mère. Trois grossesses, dont une fausse-couche (première grossesse qui suit l'infection), puis un garçon mort à cinq mois de convulsions, enfin notre malade. Début de la marche à trois ans, de la parole à quatre ans. Gâtisme.

A son entrée l'examen de l'enfant montre qu'il présente un léger degré d'hydrocéphalie avec front olympien.

Le massif facial semble écrasé et minuscule.

Absence de malformation dentaire.

Arriération intellectuelle très accentuée. Mémoire presque nulle. L'enfant ne prononce et n'a jamais prononcé durant tout son séjour dans le service une phrase entière.

L'hérédo-syphilis de ces quatre sujets est certaine. Elle s'appuie sur les manifestations spécifiques présentées par les parents, sur leur aveu, sur l'existence de fréquentes fausses-couches, sur l'existence d'un signe important, la poly-mortalité infantile parmi les frères et sœurs. Enfin des signes et des stigmates d'hérédo-syphilis ont été constatés chez nos malades. La syphilis héréditaire est donc chez eux manifeste.

Elle est certaine. Devons-nous l'accuser d'avoir

produit l'hydrocéphalie. Dans aucun des cas que nous publions nous n'avons relevé d'autres tares héréditaires qui pussent être incriminées, comme l'alcoolisme, la tuberculose, l'hérédité névropathique. Une de nos observations est en particulier très curieuse. Que l'on y jette un coup d'œil ; celle de Ren.... Irma. La date de contamination de la mère est très précisée (chancre du sein-nourrice). L'enfant né avant la syphilis est absolument sain, l'enfant né 18 mois après la syphilis est hydrocéphalé.

Dans nos observations, si l'on veut accuser une tare héréditaire, on ne peut donc incriminer que la syphilis. Mais est-il possible de s'en prendre là aux infections survenues dans le bas-âge ? Dans nos cas, cela est impossible puisque nos hydrocéphalies sont congénitales.

Rappelons pour terminer ce chapitre notre statistique : 28 *hydrocéphales dont quatre syphilitiques héréditaires, c'est-à-dire près de 16 0/0* C'est exactement le même chiffre obtenu par Elsner.

Syphilis héréditaire et myxœdème.

La syphilis héréditaire a été signalée dans de très rares observations de myxœdème congénital. Chez aucun des myxœdémateux qui ont passé dans le service nous n'avons relevé de stigmates dystrophiques de l'hérédo-syphilis ; chez aucun les géniteurs ne peuvent être soupçonnés de syphilis.

Syphilis héréditaire et Imbécillité.

Nous apportons ici 12 observations concernant des sujets arriérés, aux instincts plus ou moins pervers dans les antécédents héréditaires desquels l'on note la syphilis. La syphilis héréditaire est chez presque tous certaine. Il est vrai que plusieurs d'entre eux peuvent avoir hérité de tares d'une autre nature, alcoolisme ou névropathie, mais chez presque tous on ne signale que l'hérédo-syphilis comme cause possible de l'arriération intellectuelle.

Ces sujets ne sont pas seulement des imbéciles au point de vue intellectuel, mais ils le sont aussi au point de vue mental. La perversion des instincts est toujours signalée, elle porte souvent sur l'instinct sexuel qui s'abaisse parfois jusqu'à la bestialité. C'est dans cette variété d'encéphalopathie infantile que nous avons retrouvé le plus de cas de syphilis héréditaire. Cette opinion concorde avec celles des syphiligraphes qui accusent l'hérédo-syphilis de produire surtout des enfants bornés, obtus, niais, dont la vie se réduit à une série d'actes instinctifs, des enfants que l'on appelle, comme le dit le professeur Fournier « poliment des enfants arriérés ».

OBSERVATION XVIII

Imbécillité. Hérédosyphilis. Perversion des instincts.

Mor... J.-Louise, né le 15 octobre 1891, entre dans le service du Dr Bourneville le 15 décembre 1902.

Antécédents héréditaires. — Du côté paternel aucune tare à signaler. Le père n'est probablement pas spécifique. Du côté maternel, on note la prostitution de la mère et son alcoolisme. Syphilis plus que probable. La mère a quitté son mari très peu de temps après le mariage. L'enfant n'est probablement pas du mari légal.

Pas de fausse couches, ni de poly-mortalité infantile.

Notre malade est née à terme. L'enfant à la naissance était très chétive, pesait 3 livres au plus. Elle aurait eu un coryza dès sa naissance, coryza qui aurait duré plus d'un mois.

Retard dans la dentition. Première dent à 20 mois. Marche à 20 mois. L'intelligence ne s'éveille pas et l'on croit vers l'âge de 1 an 1/2 que l'enfant sera idiot. L'enfant commence à parler vers l'âge de 20 mois et a fait dans la suite quelques progrès. *L'examen de l'enfant pratiqué* à son entrée montre que le sujet présente peu de malformation. On ne relève que du strabisme interne de l'œil droit et des lésions dentaires qui passent pour symptomatique de syphilis héréditaire : les incisives médianes supérieures présentent une échancrure semi-lunaire sur leur bord libre : la dent est contournée en tourne-vis. L'état intellectuel de l'enfant est simplement celui d'une

arriérée. Elle est susceptible de progrès. Elle présente de la perversion des instincts : vol et onanisme.

Pas d'épilepsie larvée.

OBSERVATION XIX

Imbécillité. Hérédo-syphilis.

Schnei... Paul, né en 1893, entré le 5 juillet 1895.

Antécédents héréditaires. — Syphilis et alcoolisme paternel. Syphilis maternelle. Quatre grossesses. L'un des enfants est mort au cours de convulsions et a présenté des accidents spécifiques. Notre malade est le produit d'une grossesse dans laquelle la mère a été traitée pour sa syphilis. Grossesse sans incident. Accouchement normal. A la naissance l'enfant semble normal.

Convulsions, quelques mois après sa naissance ; ne marche pas. Gâtisme. Parole nulle. Perversion des instincts.

Examen de l'enfant pendant son séjour à Bicêtre : Malformations crâniennes. Crâne natiforme. Incurvation des fémurs. Tibia en lame de sabre, épaissi dans le sens antéro-postérieur. Exostose radiale. Malformation dentaire. Atrophie cuspidienne des canines inférieures. Erosions sur les incisives médianes supérieures. L'incisive médiane inférieure droite a la forme dite de tourne-vis.

L'enfant commence à marcher à l'âge de six ans. Fait de très lents progrès au point de vue intellectuel. Reste un idiot. Pas d'épilepsie. Pas de paralysie.

OBSERVATION XX

Imbécillité. Perversion des instincts. Hérédo-syphilis.

Bred... Georges, né le 5 juillet 1885 à Paris.

Entre dans le service le 7 mai 1896.

Antécédents héréditaires. — L'interrogatoire ne permet que de soupçonner la syphilis du père qui est surtout un alcoolique. La mère est d'une famille riche en tares nerveuses, et est probablement aussi spécifique.

Pas de fausses couches, un seul enfant, notre malade.

Celui-ci né à 8 mois à la suite d'une grossesse presque normale n'a pas eu de convulsions. Début de la parole à 2 ans. Début de la marche vers 4 ans. Pas de signes de syphilis.

A l'examen on constate une malformation crânienne, de l'acrocéphalie très marquée, des malformations dentaires. Les incisives médianes supérieures représentent le type de la dent d'Hutchinson (Echancrure et érosion semi-lunaire du bord libre). La dent n'est pas en tourne-vis. Les autres dents sont très défectueuses. Pas de déformation squelettique. Tics. Perversion des instincts. Arriération intellectuelle. Imbécillité.

OBSERVATION XXI

*Imbécillité, Dégénérescence mentale, Hérité
syphilitique.*

Berth... Raymond, né en 1877, entre dans le service le 17 octobre 1892, sorti le 5 mars 1895.

Antécédents héréditaires. — Père syphilitique avéré, alcoolique. Mère syphilitique. De cette union naissent quatre enfants : trois meurent sans cause connue dans les premières semaines de leur vie. Le quatrième est notre malade.

Notre malade. — Celui-ci a présenté une tête très volumineuse jusqu'à l'âge de deux ans et demi. Malformations squelettiques probablement rachitiques. Début de la parole à deux ans, de la marche à trois ans et demi. Gâtisme jusqu'à dix ans. Perversion de l'instinct sexuel. Bestialité. Plusieurs fugues entre 12 et 13 ans. Evasions nombreuses de Bicêtre et de Vaucluse.

OBSERVATION XXII

Imbécillité. Hérité syphilitique.

Bar.... Claude, entre dans le service à l'âge de 14 ans, le 5 avril 1892.

Antécédents héréditaires. — Syphilis du père (accidents

tertiaires vers l'âge de 30 ans). Alcoolisme du père et des grands-parents. Mère nerveuse, alcoolique, morte de mal de Pott.

Deux enfants, une fille arriérée, et notre malade.

Notre malade. — Début de la marche à un an, de la parole à quatorze mois. Le sujet fait à partir de l'âge de 6 ans peu de progrès au point de vue intellectuel, et représente un parfait imbécile, avec perversion des instincts. Plusieurs tentatives d'évasion.

OBSERVATION XXIII

Imbécillité. Arrêt de développement physique.

Syphilis des antécédents

Dam..., Georges, entré dans le service du D^r Bourneville le 7 janvier 1894, né, en 1878.

Les syphilis des procréateurs est certaine.

La antécédents héréditaires sont peu riches en tares névropathiques. Pas d'alcoolisme. Imbécillité arrêt de développement physique.

OBSERVATION XXVI

Imbécillité. Hérédo-syphilis.

Dam..., Louis, né en 1876, entre dans le service du D^r Bourneville le 25 septembre 1883.

Syphilis du père et de la mère avouée et certaine.

Les antécédents héréditaires sont assez chargés de tares, nerveuses. Imbécillité; perversion des instincts.

OBSERVATION XXV

Imbécillité. Hérédo-syphilis

Dun..., Const, né en 1876, entré le 13 juillet 1886.

Syphilis du père et de la mère. Tares nerveuses très lourdes dans la famille maternelle.

Polymortalité infantile : Six enfants, morts en bas âge de convulsions.

Imbécillité de notre sujet. Perversion des instincts

OBSERVATION XXVI

Imbécillité. Hérédo-syphilis

J..., François né en 1882, entre dans le service du Dr Bourneville en 1884.

Syphilis certaine des parents. Tare nerveuse dans la famille de la mère.

Quatre fausses-couches se faisant, la première, à 6 mois ; la deuxième, à 5 mois ; la troisième, à 4 mois ; la dernière à 5 mois.

Un enfant né avant terme mort à 2 mois on ne sait de quoi. En ce qui concerne notre sujet, Retard dans la marche, la parole, la propreté.

Perversion des instincts. Convulsions. Tremblement de la langue. Hypérostoses.

Imbécillité, Perversion des instincts,

OBSERVATION XXVII

Imbécillité. Hérédo-syphilis.

Visc.,... 6 ans, entre dans le service en 1888, sort en 1889.

Dans les antécédents, outre la syphilis du père, une série de tares nerveuses. Perversion de l'instinct sexuel, fréquent dans la famille.

Convulsions et retard dans le développement physique chez notre malade. Imbécillité. Idées mélancoliques.

OBSERVATION XXVIII

Imbécillité, perversion des instincts. Hérédo-syphilis.

Coquel.,... 16 ans, à son entrée dans le service le 24 mars 1900, sorti le 11 juillet 1900.

Aucune tare à signaler dans les antécédents autre que la syphilis des parents. A la conception la mère était en période d'activité de la maladie.

Imbécillité. Perversion des instincts. Malformation dentaire.

OBSERVATION XXIX

Imbécillité, Hérédo-syphilis.

Cort... Jean, né le 13 février 1882, entre dans le service le 27 novembre 1888.

Antécédents héréditaires. — Père syphilitique.

On ne retrouve pas trace de syphilis chez la mère.

Trois grossesses. Une première pendant la contamination donne naissance à un garçon normal.

Les deux autres après la syphilis du maridonne, l'une un garçon qui meurt en bas âge, et l'autre notre malade.

Accouchement normal. L'enfant à la naissance ne présente rien de particulier.

Notre malade. — Retard dans le développement physique, dans la marche, dans l'apparition de ses dents. Retard de la parole et de la propreté.

Examen. — Notons du mystagmus, une dentition défectueuse ; *dents courtes en plateau lisse*. La dent se termine par un plateau jaune au centre, presque blanc à la périphérie. En outre notons une irrégularité d'implantation. La courbe formée par l'arcade dentaire inférieure n'est pas convexe en avant mais en arrière. Engrenage vicieux des arcades dentaires

Etat intellectuel, Imbécillité. Pas de perversion des instincts.

A ces méfaits de la syphilis héréditaire, empressons-nous d'en ajouter encore un autre : *L'hérédosyphilis se manifeste aussi quelquefois par l'épilepsie, dite essentielle.*

Nous avons pu relever 10 cas de manifestations épileptiques pures ne semblant dépendre que de la syphilis des géniteurs. Si à cela nous ajoutons que le virus spécifique provoque chez les descendants des lésions chroniques médullaires, et quelquefois la cause des maladies de Little, nous aurons passé en revue tout ce que la syphilis héréditaire est capable de produire.

Le lecteur nous permettra de résumer ce chapitre en quelques lignes et de conclure.

Nous avons assez clairement montré l'opinion des auteurs sur les rapports étiologiques de la syphilis héréditaire avec chaque variété d'encéphalopathie chronique infantile. Les syphiligraphes en particulier ont insisté sur ces rapports, et ont publié un assez grand nombre d'observations. A l'appui de leur opinion nous avons apporté des observations essayant ainsi de montrer *qu'il y avait des rapports de cause à effet entre la syphilis héréditaire et les encéphalites chroniques de l'enfance.*

Mais hâtons d'ajouter : Ces rapports étiologiques ne nous ont pas semblé être très fréquents, et mise à part l'importance notable du rôle de la syphilis dans la production de l'hydrocéphalie, nous nous voyons forcé de dire que le virus spécifique a dans les variétés différentes d'encéphalites chroniques une action

causale médiocre. Cette opinion est le résultat de nos recherches faites sur les malades du service des Enfants de Bicêtre.

C'est celle qui s'est dégagée de la lecture des nombreuses observations mises à notre disposition.

Pour nous récapituler nous avons rencontré comme relevant de la syphilis héréditaire :

Deux cas de méningite chronique ;

Un cas de méningo-encéphalite ;

Deux cas d'idiotie congénitale idiopathique ;

Sept cas d'hémi ou de diplégie cérébrale ;

Quatre cas d'hydrocéphalie ;

Un cas de microcéphalie ;

Aucun cas de myxædème congénital.

Douze cas d'imbécillité avec ou sans perversion des instincts ;

Dix cas d'épilepsie, dite essentielle.

Sur environ 3,000 malades qui ont passé dans le service, il ne nous a été possible que de relever 39 observations de syphilis héréditaire. Ce qui nous fait environ un pourcentage de 1,3 0/0.

C'est un chiffre analogue à celui qu'avait déjà fourni notre maître il y a quelques années.

Ce chiffre de 1,3 0/0 surprendra à coup sûr beaucoup d'auteurs qui s'attendaient à voir la syphilis jouer un rôle plus important.

CHAPITRE IV

Rôle comparé de l'hérédo-syphilis avec les autres intoxications héréditaires dans la production des encéphalites chroniques de l'enfance.

L'hérédo-syphilis a donc un rôle médiocre dans la production de la plupart des encéphalopathies chroniques infantiles. En est-il de même des autres intoxications héréditaires ? Parmi celles que nous savons avoir une influence hérédo-dystrophique nous devons citer l'alcoolisme, les intoxications par professions insalubres, la tuberculose.

Tous les auteurs ont accordé une certaine importance à l'alcoolisme des parents dans la production de lésions cérébrales chroniques chez les descendants.

Nous ne saurions mieux faire, pour apporter notre contribution à cette étude, que de publier les statistiques les plus récentes du service des Enfants de Bicêtre (*Comptes-rendus* de Bicêtre, 1903).

Sur 2846 malades observés jusqu'en 1902, 1.158 étaient des fils d'alcooliques de pères ou de mères s'adonnant à des excès de boissons. Assurément, l'alcoolisme n'était pas toujours la seule tare retrouvée dans les antécédents de ces malades, mais ce chiffre énorme (40 o/o) laisse à penser que l'alcoolisme a une influence hérédodystrophique capitale.

Les intoxications des parents par professions insalubres (saturnisme, hydrargyrisme), nous ont semblé également jouer un rôle important. Bien des encéphalopathies chroniques chez les enfants, fils de ces intoxiqués, relèvent de l'empoisonnement des parents par le plomb ou le mercure. Cette influence dystrophique a déjà été signalée.

Notre maître, le docteur Bourneville, a également sur cette matière, publié sa statistique : Les conclusions sont les suivantes : Dans près de 3.000 observations, il a été relevé 115 fois l'influence des professions insalubres, l'influence de l'intoxication chronique par le plomb ou le mercure, le cuivre ou les poussières métalliques. Assurément dans tous ces cas l'intoxication n'était pas toujours la seule cause de la maladie des descendants, mais elle était souvent le facteur le plus important. Quoiqu'il en soit, le résultat de cette statistique est de montrer que dans 3,5 o/o des cas les encéphalopathies chroniques infantiles relèvent d'une intoxication des parents par des professions insalubres.

La tuberculose a été aussi incriminée. Son influence hérédodystrophique est bien connue.

M. le professeur Landouzy a montré qu'il existait une hérédité paratuberculeuse comme il existait une hérédité para-syphilitique. L'on sait que cette hérédité bacillaire forme des dégénérés, crée des sujets infantiles, des sujets arrêtés dans leur développement physique. Mais le développement intellectuel subit-il une même influence de la part de l'hérédité paratuberculeuse ? Les documents nous manquent à ce sujet. La question nous semble avoir été peu étudiée, et il nous a été difficile d'entreprendre un travail sur ce point avec les matériaux dont nous disposions.

Bref pour nous résumer, nous ne pensons pas téméraire d'affirmer *que la syphilis vient occuper le dernier rang des intoxications héréditaires qui jouent un rôle dans la production des encéphalites chroniques de l'enfance ?*

Elle est représentée par le chiffre de 1,3 0/0. Avant elle, marchent les intoxications par le plomb ou le mercure qui viennent avec le pourcentage de 3,5. Mais l'alcoolisme surpasse de beaucoup ces deux précédents facteurs, il occupe le premier rang avec le chiffre de 40 0/0.

L'hérédo-syphilis n'a donc que des rapports étiologiques peu marqués avec les encéphalopathies chroniques infantiles.

Cette conclusion nous suggère quelques réflexions.

D'abord pourquoi à la lecture des ouvrages de syphiligraphie serait-on tenté de croire à l'importance du rôle de la syphilis héréditaire tandis que les

neurologues au contraire diminuent l'influence de ce facteur étiologique.

Il est simple de répondre : Les syphiligraphes examinent des syphilitiques héréditaires, rencontrent chez eux assez souvent des lésions de l'encéphale. Les neurologistes observent des enfants névropathes, rencontrent rarement chez ceux-ci l'influence de l'hérédo-syphilis. Neurologues et syphiligraphes étudient bien la même question : les rapports de la spécificité héréditaire avec les encéphalopathies de l'enfance, mais pour cette étude ils se placent à des points de vue différents. Ils examinent la question par les deux bouts d'une lorgnette : l'un grossit les faits, l'autre les ramène à une importance médiocre.

Mais si nous avons constaté que le virus syphilitique avait peu d'influence sur la formation d'encéphalopathies infantiles, en avait moins que les autres formes d'intoxication, comment pouvons-nous concilier ce fait avec la notion bien établie de la gravité de l'infection spécifique. Pourquoi la syphilis ne produit-elle pas plus fréquemment des lésions de l'encéphale chez la descendance, pourquoi n'y a-t-il pas plus d'enfants idiots hérédo-syphilitiques ? A cette question M. Bourneville répond ainsi : La syphilis tue l'enfant *in utero* ; ou bien el tue dans les premiers jours, les premiers mois de l'existence. Elle ne laisse pas à la lésion cérébrale le temps de se manifester, d'apparaître cliniquement.

Plusieurs de nos observations viennent à l'appui de cette idée déjà souvent énoncée. Dans beaucoup

de nos cas nous avons constaté l'existence des avortements successifs et de la polyléthalité infantile précoce. Cette polyléthalité infantile survenant dans les premiers mois de la vie relèverait même souvent de lésions encéphaliques, le sujet mourant au milieu de convulsions.

« L'action de la syphilis nous paraît beaucoup
« plus restreinte qu'on ne pourrait le supposer de
« prime abord. Cette rareté s'explique par plusieurs
« circonstances : lorsque l'un des conjoints est en
« puissance de syphilis ce sont des fausses couches
« qui surviennent ou les enfants qui viennent à terme
« succombent à l'atrepsie. Ceux qui survivent peu-
« vent présenter des symptômes de syphilis hérédi-
« taire et, parmi eux, il n'y a que ceux qui ont des
« convulsions suivies d'un affaiblissement de l'intel-
« ligence qui sont envoyés dans des services spé-
« ciaux ».

La syphilis donc, tue l'enfant *in utero* ou bien le tue dans les premiers jours, les premiers mois de l'existence. Elle ne laisse pas à la lésion cérébrale le temps de se manifester, d'apparaître cliniquement.

CONCLUSIONS

Les rapports étiologiques de la syphilis héréditaire avec les encéphalopathies chroniques de l'enfance semblent devoir être, *à priori*, très étroites.

Il n'en est rien et, mise à part, l'hydrocéphalie qui semble fréquemment relever de l'hérédo-syphilis, les encéphalites chroniques de l'enfance comptent peu souvent la syphilis héréditaire comme facteur étiologique.

Ceci semble tenir à ce que le virus spécifique tue le *fœtus in utero*, ou l'enfant dans les premiers jours de sa vie, et ne lui laisse pas le temps de manifester cliniquement sa lésion cérébrale.

Pour cette raison, la syphilis héréditaire considérée comme cause d'encéphalite chronique, occupe le dernier rang parmi les diverses intoxications transmises par les antécédents.

Vu le Président de la thèse,

BRISSAUD

Vu : le Doyen,

DEBOVE

Vu et permis d'imprimer,
le Vice-Recteur de l'Académie de Paris,

LIARD

BIBLIOGRAPHIE

- ALZHEIMER. — Die Frühform der allgemeinen progressiven Paralyse (Allg. Zeitsch. für Psych. LII, 3).
- AUDEOUD. — Note sur un cas d'hydrocéphalie hérédo-syphilitique. Rev. méd. Suisse romande, 20 janv. 1899.
- D'ASTROS. — Syphilis héréditaire cérébrale précoce (Ass. franç. pour avanc. des sciences. Marseille 1891).
- D'ASTROS. — Hydrocéphalie hérédo-syphilitique (Rev. des mal. de l'enfance, 1891, nov. déc.).
- D'ASTROS. — Influence dystrophique de l'hérédo-syphilis sur le cerveau de l'embryon. (Ass. franç. pour avanc. des sc. Marseille, 1891).
- D'ASTROS. — Les hydrocéphalies. Steinheil. Paris, 1898.
- BALZER. — Syphilis héréditaire tardive, art. In traité Brouardel-Gilbert.
- BARLOW. — The medical Times, 1877, p. 106, 1879, p. 129.
- BOURNEVILLE. — Encéphalites chroniques. In traité Brouardel-Gilbert.
- BOURNEVILLE. — Comptes-rendus de Bicêtre 1880-1903.
- BOURNEVILLE. — Etiologie de l'idiotie (Congrès de Grenoble, Congrès de Limoges. Congrès des neurolog. et aliénistes de langue française, 1899-1901).
- BOURNEVILLE. — Anatomie pathologique de l'idiotie (Congrès de Paris 1900. Section de Psychiatrie).
- BOURNEVILLE ET J. NOIR. — Idiotie hydrocéphalique. (Arch. de Neurologie, avril 1898).
- BOERENSPRING. — Die hereditäre syphilis. Berlin, 1864.
- BRISSAUD. — Encéphalites chroniques. In traité de Médecine. Charcot, Bouchard, Brissaud.

- BRISAUD. — Maladie de Little et tabes dorsal spasmodique in
Leçons sur les maladies nerveuses, Salpêtrière, 1894.
- BURY. — Influence de la syphilis héréditaire sur la production
de l'idiotie et de la démence Brain, avril 1883.
- CARRIER. — Paralyse génér. juvénile. (Congr. de Toulouse,
1897).
- CHASLIN. — Imbécillité et idiotie, art. In traité Malad. de
l'enfance Grancher, Comby, Marfan.
- CHARRIER. — Gaz. des Hôpitaux, 1854, p. 172.
- CHAVIALLE. — Hydrocéphalie. Traitement spécifique. Th.
Paris, avril 1903.
- CHIARI. — Wien. med. Wochenschrift, 1881, n° 17.
- CRUVEILHIER. — Atlas d'anat. path. Livre XV, observ. 10.
- DANIEL MOLLIÈRE. — Ann. de dermat. et syphiligr. Tome II,
p. 408.
- DEVAY. — Deux observations de paralysie gén. juvénile hérédo-
syphilitique. Congr. de Limoges, 1901.
- DOWSE. — Syphilis of the brain and spinal cord. New-York,
1879.
- ELSNER HANS. — Hydrocéphalie et syphilis congénitale (Jahr-
buch für Kinderheilkunde, 1896).
- ERLENMEYER. — Sur une affection cérébrale produite par la syphi-
lis congénitale (Centrabl. für Nervenheilk, 1891).
- D'ESPINE ET PICOT. — Manuel pratique des maladies de l'en-
fance.
- FOURNIER (A.). — Syphilis et mariage.
- FOURNIER (A.). — L'hérédité syphilitique, 1891.
- FOURNIER (A.). — Syphilis héréditaire tardive, 1886.
- FOURNIER (A.). — Affections parasymphilitiques.

- FOURNIER (EDM.). — Stigmata dystrophiques de l'hérédosyphilis (th. Paris, 1898).
- GASTON. — Syphilis héréditaire. Art. in traité mal. de l'enfance, Grancher, Comby, Marfan.
- GÉE SAUMEL. — Saint-Bartholomew Hospital Report, 1880.
- HADDEN. — Influence de l'hérédosyphilis dans les affections cérébrales de l'enfance (British med. Journ. nov. 1892).
- HARRIS LISTON. — Deux cas d'idiotie syphilitique (The Journ. of mental. Science, oct. 1901).
- HAUSHALTER ET THIRY. — Etude sur l'hydrocéphalie. Rev. de médecine. Août 1897, n° 8.
- HELLER. — Hydrocéphalie chronique chez un syphilitique héréditaire. Deutsch. med. Wochensch. 3 févr. 1898.
- HEUBNER. — Wirchows archiv. LXXIV (Ann. de dermatologie, 1882).
- HUTCHINSON. — Syphilis héréditaire (Malad. des yeux et des oreilles). Paris 1884.
- KÖNIG. — Über Lues als ætiologisches Moment bei cerebraler kinderlähmung (Neurol. Centrabl., avril 1900).
- LAMY. — Syphilis héréditaire des centres nerveux, art. in Traité Charcot, Bouchard, Brissaud.
- LANCEREAUX. — La syphilis, Paris, 1873.
- LANDOUZY. — Rev. de Médecine 1901 et IV^e Congrès de la tuberculose, 1898.
- MAURIAC (Ch.). — Syphilis tertiaire et syphilis héréditaire.
- MILLARD. — Méningites guéries. Union médicale, 1881.
- MOUSSOUS. — Paralysie générale infantile et juvénile. Art. in Traité maladies de l'enfance. Grancher, Comby, Marfan.

- MOUSSOUS. — Méningo-encéphalite syphilitique (Journ. de Bordeaux, 1894, n° 28).
- MOUSSOUS. — De la forme infantile de la paralysie générale (Congrès de Rome, 1894. Médecine infantile 1894).
- NÉGRIÉ. — Sur un cas d'hydrocéphalie syphilitique congénitale Journ. de méd. de Bordeaux, 1889.
- PAROT. — Syphilis héréditaire et rachitis, 1886.
- PHILIPPE et OBERTHUR. — Anatomie pathologique de l'idiotie. Congrès de Paris, 1900.
- RAYMOND. — Paralysie générale juvénile. (Cliniques des maladies du système nerveux, 1900.)
- RAYMOND. — Sur un cas de paralysie générale infantile. Semaine médicale, 17 janvier 1900.
- RAYMOND et SÉRIEUX. — Paralysie générale. In traité Brouardel-Gilbert.
- RÉGIS. — Paralysie générale juvénile (Soc. médico-psycholog., 28 février 1898 : Discussion Christian, Briand, Voisin).
- ROCAZ. — Hydrocéphalie syphilitique. Journ. de Bordeaux, 1901.
- ROGER. — Recherches cliniques sur les maladies de l'enfance, 1883.
- SANDOZ. — Contribution à l'étude de l'hydrocéphalie interne dans la syphilis héréditaire (Rev. méd. de la Suisse romande, 1886).
- THOMSON et WELSCH. — Paralysie générale chez un enfant hérédo-syphilitique. British medical. Journ., avril 1899.
- VAGUÉ. — De l'hydrocéphalie hérédo-syphilitique (Th. de Toulouse, 1896).